

Autoras: Marcela Rivas¹, Francisca Cabeza¹, Sofía Arellano¹, Camila Rivera¹

Tutora: Dra. Carolina Orellana²

Medicina, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad de Santiago de Chile¹
Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital San José².

CASO CLÍNICO

Adolescente de 12 años, con menarquía hace 5 meses y dismenorrea persistente desde entonces. Consulta en servicio de urgencias por intenso dolor abdominal asociado a náuseas. Se estudia con ecografía abdominal, donde se aprecia útero didelfo, asociado a hematometrocolpos derecho y ausencia de riñón derecho. Se decide ingresar para resolución quirúrgica de tabique vaginal.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones müllerianas corresponden a anomalías congénitas que derivan de la alteración en el desarrollo embrionario del conducto de Müller. Tienen una incidencia a nivel mundial del 2 - 3% aproximadamente. De estas, la menos común es la obstrucción hemivaginal y agenesia renal ipsilateral (OHVIRA) o síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, que consiste en la presencia de útero didelfo, hemivagina obstruida por tabique y agenesia renal ipsilateral. El diagnóstico es tardío por su sintomatología variable después de la menarquía.

PREGUNTA CLÍNICA

¿Cuándo se debe sospechar del síndrome OHVIRA con el fin de evitar sus complicaciones?

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisó evidencia en PubMed sobre reportes de casos del síndrome OHVIRA.

RESOLUCIÓN DEL CASO

En pabellón se realizó tacto vaginal bajo anestesia general que evidenció un abombamiento de hemivagina derecha, con anillo fibroso y tabique apical. Durante el procedimiento, se identificaron ecográficamente ambos cuellos y cavidades uterinas. Se realizó septotomía y drenaje del hematometrocolpos secundario. Posterior a la cirugía evoluciona favorablemente, manteniendo controles de forma ambulatoria en ginecología infantil.

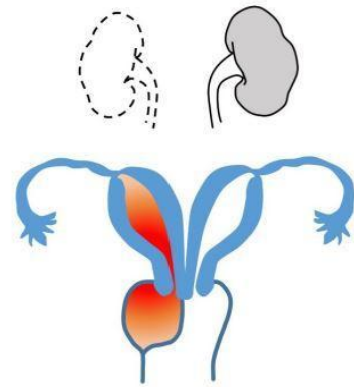


Figura 1. Hemivagina obstruida asociada a agenesia renal ipsilateral y útero didelfo, con consecuente hematocolpos y hematometra derecho.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Las complicaciones agudas del síndrome OHVIRA se asocian a la acumulación de líquido en la cavidad uterina (hematometra) y en el conducto vaginal llevando a hematocolpos, piosalpinx e incluso shock séptico. Mientras que a largo plazo se asocia a endometriosis, adherencias pélvicas y mayor riesgo de aborto e infertilidad. Debe sospecharse en pacientes prepúberes con dismenorrea, sangrado vaginal irregular, hallazgos de masa vaginal con agenesia u otra anomalía renal. El diagnóstico es clínico e imagenológico, siendo de gran utilidad la ecotomografía pélvica-abdominal y resonancia magnética para caracterización de aparato genital. Sin embargo, el gold standard corresponde a la laparotomía diagnóstica. Es necesaria una adecuada sospecha diagnóstica y derivación oportuna para prevenir sus complicaciones.

REFERENCIAS

1. Afrashtehfar, C., Piña-García, A. and Afrashtehfar, K., 2014. Malformaciones müllerianas. Síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral (OHVIRA). *Academia Mexicana de Cirugía*, 82(2), pp.460-471.
2. Bernardes, A., Fernandes, A., Hochmuller, J. and Macedo, C., 2021. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report. *Residência Pediátrica*, 11(3).
3. Berni, R., Taboada, D. and Benitez, Z., 2012. Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich. Reporte de tres casos. *Rev. Salud Pública Parag.*, 2(2), pp.44-48.
4. Cox, D. and Ching, B., 2012. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare presentation with pyocolpos. *Journal of Radiology Case Reports*, 6(3).